

ETUDE CLINIQUE ET HISTOLOGIQUE DE LA CUTIS MARMORATA TELANGIECTICA CONGENITA

(A propos d'un cas inédit)

THESE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 25 Novembre 1954

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Jean PERCOT

Ancien Externe des Hôpitaux de Lyon

Interne des Hôpitaux de Saint-Etienne

Né le 3 Octobre 1924, à LYON (Rhône)



LYON

BOSC Frères

Imprimeurs-Editeurs

42, quai Gailleton, 42

1954

Dess. Lyon

1954

ETUDE CLINIQUE ET HISTOLOGIQUE DE LA CUTIS
MARMORATA TELANGIECTICA CONGENITA

(A PROPOS D'UN CAS INÉDIT)

*Travail du Service de Dermato-Vénéréologie de l'Hôpital
Bellevue à Saint-Etienne : Dr J. DUVERNE et du Labora-
toire de la Clinique Dermatologique de l'Antiquaille :
Professeur Agrégé J. COUDERT.*

ETUDE CLINIQUE ET HISTOLOGIQUE DE LA CUTIS MARMORATA TELANGIECTICA CONGENITA

(A propos d'un cas inédit)

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 25 Novembre 1954

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Jean PERCOT

Ancien Externe des Hôpitaux de Lyon

Interne des Hôpitaux de Saint-Etienne

Né le 3 Octobre 1924, à LYON (Rhône)



Diss Lyon
1954

LYON

BOSC Frères

Imprimeurs-Editeurs

42, quai Gailleton, 42

1954

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire
Doyen
Assesseur.....

M. J. LEPINE
M. HERMANN.
M. GATÉ.

PROFESSEURS HONORAIRES

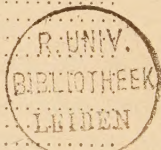
MM. NICOLAS, COLLET, CLUZET, BERARD, GUIART, PIERY, CADE, PATEL, FAVRE, LEPINE, SAVY, MOURIQUAND TRILLAT, LERICHE, MAZEL, LEULIER.

PROFESSEURS

Clinique médicale A.
Clinique médicale B.
Clinique chirurgicale A.
Clinique chirurgicale B.
Clinique ophtalmologique.
Clinique oto-rhino-laryngologique.
Clinique urologique.
Clinique et prophylaxie de la tuberculose.
Clinique dermatologique et syphiligraphique.
Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale.
Clinique des maladies infectieuses et bactériologie.
Clinique de chirurgie orthopédique et chirurgie infantile.
Clinique gynécologique.
Clinique obstétricale.
Clinique stomatologique.
Clinique médicale infantile et hygiène du premier âge.
Pharmacie et pharmacologie
Physiologie.
Anatomie pathologique.
Physique biologique, radiologie et physiothérapie.

MM. FROMENT.
P. RAVAUULT.
SANTY.
WERTHEIMER.
BONNET.
MAYOUX.
CIBERT.
DUFOURT.
GATÉ.
DECHAUME.
SEDALLIAN.
GUILLEMINET.
POLLOSSON.
PIGEAUD.
DUCLOS.
BERNHEIM.
X...
HERMANN.
MARTIN J.-F.
PONTIUS.
(détaché à Beyrouth)
BOURRET.
GARIN.
ROCHET.
CHAMBON.
JOSSEMAND.
DELORE.
GABRIELLE.
CROIZAT.
ENSELME.
MALLET-GUY.
NOEL.
REVOL.
X...
LEVRAT.
SOHIER.
JOURDAN.
BERTRAND.
NETIEN.
BADINAND.

Médecine du Travail
Parasitologie et pathologie exotique.
Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire.
Chimie organique et toxicologie.
Pathologie générale et expérimentale.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.
Anatomie
Pathologie interne.
Chimie biologique et médicale.
Pathologie chirurgicale.
Histologie.
Pharmacie galénique et matière médicale.
Médecine légale et déontologie.
Thérapeutique.
Hygiène.
Biologie médicale et pharmacodynamie.
Propédeutique chirurgicale.
Botanique et cryptogamie
Chimie analytique pharmaceutique



PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Obstétrique. M. BANSSILLON | Pharmacie et pharmacologie. M. DREVON.
Physique biologique. M. BERGER.

MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

MM.		MM.
Parasitologie. COUDERT.		Bactériologie. BERTOYE A.
Parasitologie. ROMAN.		Physiologie. CHATONNET.
Histologie. X...		Physiologie. CIER.
		Biochimie médicale CREYSSEL R.

AGREGES EN EXERCICE

MM.		MM.
Pathologie médicale BRUN.		Orthopédie. MARION Joseph.
Pathologie médicale GIRARD M.		Obstétrique. BROCHIER.
Pathologie médicale GIRARD P.		Obstétrique. MAGNIN.
Pathologie médicale JEUNE.		Obstétrique. MATHIEU J.
Pathologie médicale VACHON.		Anatomie pathologique GUICHARD.
Pathologie médicale GALY.		Anatomie. LATARJET.
Pathologie médicale GONIN.		Urologie. PERRIN.
Pathologie chirurgicale BERARD.		Ophtalmologie. PAUFIQUE.
Pathologie chirurgicale DESJACQUES.		Neuro-chirurgie. LECUIRE.
Pathologie chirurgicale LABRY.		Oto-rhino-laryngologie X...
Pathologie chirurgicale TRILLAT.		Dermato-syphiligraphie. THIERS.
Pathologie chirurgicale DARGENT.		Médecine légale et Médecine du Travail. ROCHE.
Pathologie chirurgicale MANSUY.		
Pathologie chirurgicale GUILLET.		

CHARGE DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFERENCES - AGREGE

Hygiène. M. BENAZET.		Pharmacologie et Pharmacie M. CIER André.
Histologie. M. DUMONT Louis.		Chimie organique
Physique et Biologie... M. MORET.		et Toxicologie... M. PERROT Louis.

LES EXAMINATEURS DE LA THESE :

**Président : M. GATÉ ; Assesseurs : MM. BANSSILLON
PERRIN et COUDERT.**

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A MES PARENTS

Je dédie ce modeste travail en
témoignage d'affection et de recon-
naissance infinie pour tout leur
dévouement.

A MON PERE ET A MES SŒURS

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MES CAMARADES
DES HOPITAUX DE LYON ET DE SAINT-ETIENNE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GATE

*Professeur de Clinique dermatologique
à l'Université de Lyon*

Il nous fait le grand honneur
d'accepter la présidence de notre
thèse.

Nous le prions de trouver ici
l'assurance de notre gratitude et de
notre profond respect.

A NOS JUGES

MONSIEUR LE PROFESSEUR BANSSILLON

Accoucheur des hôpitaux de Lyon

Au cours d'un semestre d'externat passé dans son service il a guidé nos premiers pas en obstétrique. Nous le remercions de la bienveillance qu'il nous a toujours témoigné et dont il donne une nouvelle preuve en acceptant d'être notre juge.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. COUDERT

Il nous fait l'honneur d'accepter d'être notre juge. Nous le remercions de ses conseils éclairés dans l'élaboration de ce travail et de l'amabilité avec laquelle il nous a toujours accueilli. Nous le prions de croire à notre grande reconnaissance.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. PERRIN

Chirurgien des hôpitaux de Lyon

Le semestre que nous avons passé dans son service compte parmi les meilleurs que nous ayons fait. Qu'il nous permette de le remercier de la façon dont il s'est occupé de notre famille. Nous nous réjouissons de l'honneur qu'il nous fait en jugeant ce travail et le prions de trouver ici l'expression de nos sentiments reconnaissants.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX DE LYON

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. SANTY
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. PERRIN
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MOUNIER-KUHN
MONSIEUR LE PROFESSEUR BANSSILLON
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GUICHARD
MONSIEUR LE DOCTEUR PLAUCHU

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX
DE SAINT-ETIENNE

MONSIEUR LE DOCTEUR BOUQUIN
MONSIEUR LE DOCTEUR B. MULLER
MONSIEUR LE DOCTEUR MICHELLAND
MONSIEUR LE DOCTEUR J. DUVERNE
MONSIEUR LE DOCTEUR F. GEREST
MONSIEUR LE DOCTEUR JOSSERAND

A NOS CONFERENCIERS D'EXTERNAT
ET D'INTERNAT

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. DUVERNE

Médecin-dermatologiste des hôpitaux de Saint-Etienne

Au cours d'un semestre passé dans son service nous avons pu apprécier ses connaissances. Il nous a inspiré le sujet de cette thèse et a bien voulu nous guider de ses conseils dans l'élaboration de ce travail. Nous le prions de bien vouloir trouver ici l'expression de notre respectueuse gratitude.

INTRODUCTION

Au cours du mois de Mai 1953, est entré dans le service de dermatologie du Docteur J. DUVERNE, au centre hospitalier de Saint-Etienne, un malade présentant une *cutis marmorata telangiectica congenita*.

Il n'est pas nécessaire de souligner le caractère exceptionnel de cette observation. Seule parmi les ouvrages dermatologiques de langue française *l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale* mentionne cette curieuse dysplasie.

Nous avons recherché dans la littérature française et la littérature étrangère des cas déjà publiés et nous nous sommes efforcés de mettre en évidence les critères cliniques et surtout histologiques qui permettent d'affirmer une telle malformation.

La première observation publiée sous ce nom est celle de Madame VON LOHUIZEN en 1922. Puis les observations de GILSE VAN WEST, de WALDECKER en 1937, de NEUMARK en 1938, de KEÏNING, en 1939 essaient de préciser cette malformation.

TOURAINE, en 1940, rapporte la première publication française. Enfin, tout récemment, P.-J. MICHEL publie un cas à la filiale lyonnaise de la Société Française de Dermatologie et Syphiligraphie.

OBSERVATIONS

Parmi les observations dont nous avons pu faire l'étude critique toutes ne nous paraissent pas devoir être mises sur le même plan.

I — Les observations indiscutables à notre avis.

A) OBSERVATION INÉDITE

Le malade a été présenté à la filiale lyonnaise de la Société Française de Dermatologie et Syphiligraphie au cours de la reunion de juin 1953.

BOU... 34 ans, nord-africain hospitalisé dans le service de Dermatologie du Dr J. Duverne, à Saint-Etienne, le 6 Mai 1953, en raison d'un ensemble de lésions cutané-vasculaires extrêmement curieuses et qui, à un examen superficiel, pourraient faire porter le diagnostic de « Livedo Racemosa » en raison du réseau vasculaire à larges mailles qui transparait sur l'épiderme et qui frappe avant tout lorsqu'on fait déshabiller le malade.

Sujet marié ayant 2 enfants.

Ses parents sont décédés assez jeunes d'affections indéterminées, 2 sœurs sont mortes dans l'enfance tandis que plusieurs frères et sœurs sont vivants en bonne santé. Le malade ne connaît pas dans la famille d'affection dermatologique analogue à la sienne.

Le réseau vasculaire à larges mailles occupe principalement les membres supérieurs dans leur ensemble, le membre inférieur droit, une grande partie du membre inférieur gauche où il ne respecte guère que la face antérieure de la cuisse,

les régions mammaires et péri-ombilicales droites, les régions scapulaires et le flanc droit.

Quand on détaille davantage, on s'aperçoit que le réseau vasculaire est constitué par des mailles formant des dessins assez irréguliers dans leurs formes et dans leurs dimensions. Ces mailles sont de structure variable : les unes sont unies et planes formant une simple trainée livide, d'autres sont parcourues de fines télangiectasies irrégulières. Enfin, en différents points des téguments, il existe des zones en trainée, de coloration violette, beaucoup plus foncées avec de petites ectasies veineuses plus ou moins importantes, plus ou moins saillantes, qui suivent parfois le dessin des mailles du réseau, mais qui, parfois, le chevauchent sans ordonnance. Parmi ces ectasies veineuses on trouve des plages d'ectasie artérielle de coloration rubis beaucoup plus petites et plus discrètes.

Enfin en ces points on note une atrophie épidermique n'occupant pas toute une zone ectasique. Cette atrophie n'est que partielle et disséminée.

On ne peut pas ne pas être frappé par l'aspect naevique de la plupart de ces *lésions atropho-ectasiques* qu'on trouve principalement sur les membres et une au-dessus de la crête iliaque droite. Il faut noter :

— La décongestion complète des lésions à la vitro-pression : elles deviennent alors pâles et ne reprennent que très lentement leur coloration initiale.

— Le réseau veineux sous-cutané est également très modifié. Il est hypertrophique au niveau des avant-bras où l'on note la présence de quelques petites varices flexueuses ; mais c'est surtout au membre inférieur droit qu'il transparait sous forme de varices importantes de la région antéro-interne. A noter l'existence d'une petite varice au-dessus de l'arcade crurale.

— La peau du malade dans l'ensemble présente un défaut d'élasticité qui permet de la cliver beaucoup plus facilement que chez un sujet normal. Il n'y a cependant rien de comparable à ce que l'on observe dans un syndrome d'Ehlers-Danlos.

L'examen général du malade est négatif sauf l'existence d'une petite défaillance pariétale de la région épigastrique. Rien à signaler au cœur (TA = 12/7,5). La circulation artérielle est normale en particulier aux membres inférieurs où l'on note l'index oscillométrique :

cuisse droite : 6
cuisse gauche : 4,5
jambe droite : 3
jambe gauche : 2



L'examen neurologique montre des réflexes tendineux égaux et symétriques, des pupilles réagissant aux deux modes.

Il n'existe pas de lésions des muqueuses, cependant le malade a présenté une petite hémorragie rectale après une selle et qui fut imputable à une hémorroïde discrète. La rectoscopie (Dr B. Muller) poussée jusqu'à 25 cms ne montra aucune lésion vasculaire sur la muqueuse.

Fond d'œil : absolument normal.

Electro-encéphalogramme (Dr. L. Rouvès) : tracé parfaitement normal.

BW - K - M : négatifs. Vernes - Résorcine : négatif.

EXAMEN HISTOLOGIQUE (1^{er} agrégé J. Coudert) portant sur un fragment cutané de la cuisse :

- épiderme dans l'ensemble aminci, kératosique. Les papilles sont relativement peu profondes.
- la couche basale est assez fortement pigmentée comme il est normal chez un nord-africain à peau bronzée.
- les couches malpighiennes sont irrégulières, leur épaisseur variant de une à quatre, cinq couches de cellules. Par endroits d'assez nombreux noyaux apparaissent picnotiques au sein d'une vacuole claire.
- la couche granuleuse est mince, parfois discontinue.
- les couches cornées forment une kératose lamelleuse adhérente.
- les étages superficiels et profonds du derme sont pratiquement confondus en une couche mince et reposent sur un hypoderme fibreux. Le derme superficiel est parcouru par de très nombreux vaisseaux à structure le plus souvent capillaire, revêtus d'un endothélium embryonnaire qui forme parfois directement sous l'épiderme soit des grappes de vaisseaux, soit des lacs sanguins à parois continues. Plus profondément et traversant l'hypoderme on trouve quelques gros vaisseaux à structure veineuse sans réaction péricytaire notable.
- le derme lui-même présente une trame collagène pauvre en cellules, par endroit œdémateuse avec tendance à la dissociation des faisceaux. Il est remarquable de constater que *les fibres élastiques ont pratiquement disparu dans cette couche aussi bien dans la trame qu'autour des vaisseaux*. Par contre, dans l'hypoderme on retrouve des fibres élastiques à aspect tortueux, élargies, mais non fragmentées. L'hypoderme est pauvre en cellules et les pelotons adipeux réduits sont enserrés par une trame collagène dense et scléreuse.

les follicules pileux semblent présenter un manchon kératosique assez volumineux jusque dans la profondeur et la glande sébacée semble présenter une prolifération cornée anormalement abondante. La glande sudoripare semble peu développée étant donné l'âge du sujet.

B) OBSERVATIONS DÉJÀ PUBLIÉES

a. - Le cas le plus ancien semble être celui de POLLITZER publié en 1899 :

Homme de 23 ans porteur dès sa naissance de taches vasculaires allant du rouge clair au rouge sombre, s'étendant sur tout le corps excepté le cuir chevelu, le visage, la paume des mains, la plante des pieds et ayant persisté toute la vie.

HISTOLOGIQUEMENT : élargissement et multiplication des capillaires des couches papillaires et sous-papillaires. En même temps disparition des fibres élastiques et hypertrophie des muscles lisses péri-papillaires dans le derme superficiel.

b. - Observation princeps de Madame VON LOHUIZEN.

Fillette de 2 semaines sans antécédents notables. Après une naissance normale, présenta immédiatement des taches bleues sans extension ultérieure. Ses parents et sa famille sont en bonne santé. Un autre enfant est normal. Sa mère a eu une fausse-couche. La grossesse a été normale.

L'enfant est bien développée. Il n'y a rien d'anormal dans ses mouvements ou son aspect.

Les modifications cutanées sont, par contre, très importantes. Sur tout le corps se voit un dessin particulier de couleur rouge violacé. On peut distinguer dans ces modifications :

— un réseau assez fortement développé à mailles pâles dans un réseau rouge violacé plus grand, plus apparent et plus marqué que chez un enfant normal. On a ici un dessin violet foncé très marqué formé de lignes ayant 1 à 3 mm. de large, et un dessin plus étroit de teinte rouge violacé. Une grande partie de cette mosaïque se trouve en dessous du niveau de la peau environnante.

— des taches rouge violacé rappelant des naevi vasculaires mal limitées et de taille inégale : les plus grandes ont environ 2 à 4 cm. Le centre est d'un bleu foncé, la périphérie est de teinte plus rouge. Ces télangiectasies sont de niveau avec la peau environnante.

- des veines très dilatées et serpentantes, superficielles et un peu proéminantes.
- en quelques endroits un défaut de la peau existe, de 1 à 2 millimètres de profondeur, recouvert le plus souvent d'une croûte.

La mosaïque intéresse tout le corps sauf une ligne médiane d'environ 4 cm. de largeur, les organes génitaux, les oreilles, les paumes, les plantes. Les muqueuses (nez, bouche, lèvres, conjonctives) sont normales.

Sur le visage les mailles sont plus larges. Les lignes du réseau sont plus minces et moins colorées. Le dessin est plus apparent sur le tronc et les extrémités. Des telangiectasies se rencontrent sur les régions pariétales du crâne, sur la poitrine en-dessous du mamelon. Sur le ventre, il n'en existe qu'une seule, mais de grande taille, alors qu'elles sont plus petites sur le dos. Il en existe enfin aux coudes, sur le dos des mains, des pieds et aux talons. Il y a dans leur disposition une évidente régularité : elles sont à peu près symétriques, ont un emplacement à peu près analogue aux extrémités, plusieurs enfin reposent au-dessus ou de chaque côté d'une veine dilatée.

Les veines sont situées une au niveau du front sur les régions pariétales, deux dans la région hypogastrique gauche. Des deux côtés sur les flancs, il existe deux très grosses veines de 10 cm. de long. En quelques endroits ces veines dessinent entre elles des anastomoses.

Le reste de la structure cutanée paraît normal. L'enfant ne montre pas d'autres atteintes, en particulier l'examen de sang, le fond d'œil sont normaux.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE - (W.M. de Wries) portant sur une telangiectasie du ventre. Il existe une forte vacuolisation des cellules des couches basales et malpighiennes de l'épiderme. Le tissu collagène et le tissu élastique sont normaux. Il n'y a aucune modification des muscles, des nerfs, des glandes sudoripares, des glandes sébacées et des follicules pileux.

Dans le chorion, il existe de nombreuses lumières vasculaires, la plupart à structure capillaire. Quelques-unes sont dilatées et deviennent lacunaires. Ces vaisseaux sont disséminés dans la peau et se trouvent disposés en trois couches : une couche court à la limite du derme et du tissu adipeux et dans ce tissu adipeux, il y a des vaisseaux avec dilatation en réseau. Une couche court sous l'hypoderme. La troisième se trouve entre les fibres collagènes. Tous ces vaisseaux sont de structure capillaire et particulièrement leur paroi est plus épaisse et contient quelques fibres élastiques.

En somme, le derme et l'hypoderme présentent de nombreux vaisseaux dont la majorité est dilatée. La plupart sont de structure capillaire, quelques-uns ont une paroi un peu épaisse. Il n'y a rien d'anormal dans la structure de la paroi vasculaire. La partie superficielle de la peau est entièrement normale. Le diagnostic anatomo-pathologique doit donc être : telangiectasia cutis et subcutis.

c. - Des 2 observations de cutis marmorata telangiectica congenita de TONSETH et WALDECKER nous pouvons en retenir une.

Il s'agit d'un enfant de 3 ans peu développé et débile présentant des troubles moteurs et de la marche. Son BW fut négatif. Sa naissance fut normale. Il a 2 sœurs aînées vivantes et en bonne santé. Une sœur est morte en bas-âge. La mère n'a eu ni fausse-couche ni prématuré. Le BW des parents est négatif.

Les auteurs signalent que l'enfant présentait dès sa naissance une teinte bleue intense des téguments et des muqueuses, des taches rouge foncé ou clair disséminées sur tout le corps. Vers 3-4 mois est apparue seulement la couleur normale de la peau : ilots qui se sont étendus et agrandis sur le tronc et les extrémités supérieures des membres.

L'enfant présente une coloration livide, réticulaire de tout le corps. Sur ce fond sont disséminées des taches allant du rose au rouge foncé et même au violet sur le cuir chevelu, le visage, le cou, le tronc, les extrémités et les muqueuses visibles. Sur le cuir chevelu, le tronc, le visage, les oreilles, la peau est d'une teinte violet foncé et, de plus, on y trouve des taches télangiectasiques formées de nombreux vaisseaux dilatés et superficiels, les uns parallèles, d'autres en arborisations ou en fins réseaux. Très particulières sont les modifications vasculaires du dos du nez et du milieu des joues : taches rouge foncé et rose rouge formant des télangiectasies, soit confluentes, soit linéaires. Sur les régions temporales se trouvent des veines superficielles dilatées. Les conjonctives, les gencives, la face interne des joues, le palais sont de couleur rouge violacé et présentent un réseau vasculaire dilaté, riche, irrégulier, finement entrecroisé. La langue est rouge sombre sans télangiectasies importantes.

Aux extrémités supérieures des bras les taches vasculaires sont moins nombreuses, rose pâle ou rouge foncé de formes irrégulières isolées ou réunies en taches plus grandes. L'aspect est celui d'un réseau à grosses mailles violet foncé. Les paumes

sont rouge foncé et sur le côté d'un doigt se voit une telangiectasie.

Le livedo reticularis est très net sur le dos, moins net sur le thorax. Sur l'abdomen, les taches sont rose pâle.

Sur les fesses on note la présence de plaques de la surface d'une paume de main rose rouge, formées de vaisseaux en arborisation ou en réseau. Sur la partie antérieure et interne des cuisses, le réseau est formé de traînées de 3 mm. de large de teinte bleu foncé dessinant de nombreuses bifurcations et s'anastomosant en un riche réseau entourant une peau normale. Sur les faces latérales des pieds et les faces dorsales des orteils les telangiectasies sont bien visibles. Les plantes sont aussi rouges que les paumes.

Les altérations vasculaires disparaissent à la vitro-pression qui ne laisse subsister que des vaisseaux très fins punctiformes ou linéaires. Sous l'action du froid ou de la chaleur, après striction ou excitation apparaît un aspect bariolé extraordinaire de la peau selon une échelle de teintes allant du bleu foncé ou même violacé à une teinte normale en passant par toutes les gammes de rouge.

Au cours des 8 années suivantes, on note une amélioration de l'état pathologique: d'abord disparition des telangiectasies de la nuque et de la région occipitale puis progressivement de tout le cuir chevelu. Au tronc et aux extrémités, le livedo devient moins prononcé, les taches vasculaires plus pâles et moins visibles, parfois plus petites.

Les recherches répétées sur la morphologie sanguine ont donné des résultats variables en particulier dans le nombre des éléments blancs.

L'enfant est manifestement en retard pour son développement physique, son niveau intellectuel est en-dessous du niveau de son âge. Cependant, il n'existe aucune modification notable des organes internes.

EXAMEN MICROSCOPIQUE. (Biopsie d'une tache telangiectasique). Légère hyperkératose plus marquée dans les ostia folliculaires. Epiderme normal sauf la basale qui est œdémateuse par places avec dégénérescence vacuolaire de groupes isolés de cellules. Dans les couches papillaires et sous-papillaires, comme dans la partie superficielle du derme, se rencontrent de nombreux vaisseaux capillaires et veineux multipliés et élargis, la plupart parallèles ou perpendiculaires à la surface cutanée. Les parois vasculaires sont en partie entourées d'une couche de tissu conjonctif.

Dans l'entourage des vaisseaux agrandis et dilatés se ren-

contiennent de nombreuses cellules conjonctives avec de grosses cellules rondes ou ovales, quelques lymphocytes ou mastocytes. Par endroits prédominent des infiltrats péri-vasculaires marqués surtout à lymphocytes et cellules conjonctives.

Les fibres collagènes montrent une infiltration œdémateuse autour des vaisseaux élargis et dilatés. Les fibres élastiques sont à ces endroits manifestement réduites et comprimées. Il est à signaler que dans les parois des vaisseaux élargis de la couche sus-papillaire comme dans le derme superficiel les fibres élastiques manquent presque. Ailleurs, le tissu élastique est bien développé.

On rencontre parfois dans le tissu sous-cutané des veines élargies de structure normale.

II — Les observations moins probantes.

Il existe dans la littérature un certain nombre d'observations qui paraissent être des *cutis marmorata telangiectica congenita*, mais dont la nature exacte ne peut cependant être affirmée sans réserves à cause de l'absence d'examen histologique.

— GILSE VAN WEST rapporte l'observation d'un nourrisson de 6 semaines présentant des modifications cutanées semblables à celles décrites par Madame VON LOHUIZEN sauf présence de lésions sur le dos et le haut des cuisses de dilatation veineuse sur le dos et des angiomes isolés sur les joues et le front.

— Dans ce cadre entre également une série d'observations publiées aux U. S. A.

EBERT et NOMLAND décrivent des telangiectasies généralisées chez un enfant de 11 ans retardé intellectuel. Les altérations vasculaires sont disséminées sur tout le corps et ont l'aspect de taches réticulées rouge sombre ou violet. Il n'existe pas de taches sur les paumes, plantes, dos de la main droite et cuir chevelu.

ORMSBY et MITCHELL rapportent une observation un peu semblable. Il s'agit d'un homme de 33 ans présentant

depuis 20 ans des taches vasculaires disséminées sur le tronc, le visage, les extrémités supérieures des membres, la muqueuse buccale. Son BW est négatif.

L'apparition tardive de la modification cutanée pourrait s'expliquer par une latence complète de l'affection jusqu'à l'âge où elle s'est objectivée cliniquement.

WALDECKER en 1937 rapporte l'observation suivante :

Enfant de 15 mois qui présente depuis sa naissance sur de grandes étendues du corps des taches cutanées rouges ayant, selon l'auteur, une disposition presque symétrique.

Les lésions dessinent un réseau linéaire rouge violet prédominant sur l'extrémité inférieure gauche où toute la surface cutanée est atteinte. Sur les pommettes, il existe une hyperhémie bien limitée, presque en tache, de couleur rouge.

Sur ces surfaces rouges se trouvent des lésions annulaires rouge sombre qui semblent formées de télangiectasies juxtaposées. A la vitro-pressure on constate une décoloration du réseau.

Sur le dos l'aspect est à grandes taches rouge livide, sur l'abdomen les modifications sont surtout visibles lors des cris de l'enfant et sont analogues à celles des cuisses. Sur le thorax, il existe un naevus flammeus de couleur rouge violacé.

Sur la moitié gauche du visage siège un naevus flammeus violacé et, à ce niveau, on trouve des traînées et des taches rouges de la taille d'un grain de riz à une lentille. Les lésions hyperhémiques sont nettement limitées sur le milieu du front. Sur la moitié droite du visage, il existe également un naevus flammeus rouge livide avec quelques plaques rougeâtres isolées entourées d'une teinte plus pâle.

Le développement de l'enfant fut normal sauf un épisode diarrhéique vers 7 mois. Lorsque l'enfant fut examiné pour la première fois, à 15 mois, il présentait un œdème surtout net le matin au niveau des bras, des jambes, du corps, quelques signes de rachitisme, une hépatomégalie. L'intra-dermo réaction à la tuberculine fut négative.

Dans la même famille, une sœur de 5 ans avait des télangiectasies interscapulaires, des dilatations vasculaires sur les joues et le menton.

— KEINING en 1939 publie 2 observations.

Obs. 1. — Nourrisson de quelques jours qui présente sur les bras, les jambes, une partie du tronc et de la tête un livedo annularis en fins réseaux associé à un réseau plus large bleu foncé, épais, à larges mailles entrecroisées et anastomosées. A la loupe, il existe un réseau télangiectasique filiforme, occupant la région centrale du livedo et se terminant en fines arborisations. La peau qui entoure les taches est en apparence normale.

Sur le tronc, il existe un livedo racemosa disposé sur une peau normale. Les lésions télangiectasiques semblent reposer sur des zones plus profondes et plus massives. A la vitropression, on constate la disparition du réseau et le tissu reprend sa teinte propre. Il n'y a aucun signe clinique ou biologique de tuberculose ou de syphilis, aucune modification de la peau ou des os, pas d'atteinte de l'état général.

Obs. 2. — Enfant d'environ 1 mois vu à l'occasion d'une broncho-pneumonie.

Les modifications cutanées se limitent au dos de la main gauche et au bras droit. Tout le reste de la peau est normal. L'aspect est celui d'un réseau à branches plus ou moins parallèles, plus ou moins confluentes ou s'entrecroisant. On le voit à l'œil nu et à la loupe. L'aspect est identique à celui du premier cas.

A l'âge de 6 mois, l'aspect marbré de la peau avait disparu, sauf quelques travées sur la main et le bras droits.

Le BW fut négatif.

— Publication de TOURAINE en 1940.

Il s'agit d'une femme de 40 ans dont les modifications cutanées remontent à la naissance. Les éléments de la cutis marmorata telangiectica congenita sont disséminés sur tout le corps, les paumes, les plantes. Ils forment des réseaux violacés, à mailles irrégulières, étroites ou larges, circonscrivant des aires de peau normale. La coloration disparaît à la vitropression. Les mailles les plus larges renferment quelques fines télangiectasies en arborisation.

Sur le tronc le livedo marbre largement la partie supérieure de la poitrine et l'épigastre où il forme une vaste plaque horizontale de 20 cm. sur 5. Des éléments plus petits mouchètent l'abdomen et les fosses iliaques. Sur les seins, de nombreuses télangiectasies se trouvent en dehors des aréoles. Le réseau du livedo se condense sur les 2 fosses sus-scapulaires

entre les omoplates, la région dorsale inférieure, le sacrum, les hanches. Les fesses, la région dorsale moyenne sont respectées.

Sur les membres le réseau est très accentué sur la partie postérieure des bras, des avant-bras, les poignets. Quelques éléments se voient sur la face antérieure des cuisses, la région rotulienne, les mollets. Les jambes ont des varices peu volumineuses.

A la face existent de nombreuses télangiectasies surtout au niveau des pommettes.

De plus, il existe 2 naevi pigmentaires et verruqueux : l'un carré allant de l'appendice xyphoïde vers l'épaule droite, l'autre linéaire descendant du milieu du pli fessier droit jusqu'au tendon d'Achille, interrompu au creux poplité.

Le reste de l'examen est pratiquement négatif ; pas de tendance hémorragique malgré une légère imprégnation éthylique. TA = 8,5.

Numération : GR = 4.400.000

GB = 15.000

Formule leucocytaire : poly-neutro	70	%
lympho	22	%
mononucléaires	8	%

Coagulation : normale.

BW : négatif.

Parmi les frères ou sœurs de la malade aucun n'a de malformations cutanées. Tous ses enfants sont décédés.

— Observation de P.-J. MICHEL (1953).

F... Noémie, 37 ans, est adressée à la consultation de dermatologie de l'Hôpital Saint-Joseph de Lyon pour un petit nodule douloureux sous-cutané, situé sous le sein droit. C'est alors qu'est découverte fortuitement l'existence aux membres supérieurs d'une angiomatose curieuse que la malade s'appliquait à dissimuler. Elle prédomine nettement au membre gauche dont toute la face postéro-externe, depuis la partie moyenne du bras jusqu'au milieu du dos de la main, est le siège d'une angiomatose plane livédoïde à très larges mailles (de 3 à 8 cm. environ), de teinte rouge violacé, s'accroissant par le froid, et au sein de laquelle on distingue un fin réseau télangiectasique. La peau est très souple sans infiltration aucune sous-jacente. A la face postérieure de l'avant-bras gauche, dans une zone très limitée, l'angioïdome a tendance à prendre un caractère tubéreux et parfois saignant (après excoriation trau-

matique). Les lésions sont très discrètes au membre supérieur droit. Il existe sur la cuisse droite une petite plaque maligne des dimensions d'une pièce de 5 francs.

Cette curieuse dystrophie vasculaire existait dès la naissance. Elle est restée depuis rigoureusement stationnaire, mais sa coloration, aux dires de la malade, serait moins foncée que jadis. L'angiome plus saillant de l'avant-bras droit aurait pris le caractère tubéreux à la suite d'une chute.

La malade ne connaît aucun cas semblable dans sa famille.

III — Les observations qui ont été rapprochées de la *cutis marmorata congenita telangiectica*.

Nous trouvons toute une série d'observations qui s'accompagnent d'altérations vasculaires soit à type de péri-vascularite, soit à type de thrombose, et que l'on peut rattacher ou non à une infection chronique.

— Observations de EHRMANN (1906), de KARL SMITH (1913), de ALEXANDER (1918). Elles sont à peu près toutes semblables et les modifications cutanées se caractérisent par des taches disséminées isolées ou en traînées rouge livide. Histologiquement on note un infiltrat péri-vasculaire limité s'accompagnant d'une vaso-dilatation extrême dans le corps papillaire, le derme superficiel et moyen.

Dans tous ces cas, l'étiologie syphilitique pouvait se discuter ou s'affirmer.

— COMBY (1912) rapporte tout un groupe d'observations de livedo racemosa dans lesquelles on peut discuter hérédosyphilis ou tuberculose héréditaire pouvant s'accompagner d'hypothyroïdie, voire même de mongolisme. Dans tout ce groupe, il existe des troubles vaso-moteurs à type d'acro-asphyxie ou d'acrocyanose.

Dans ses observations de livedo familiale où il note, soit de l'érythrose chez la mère, soit une hérédité neuro-arthritique, il existe toujours des troubles vaso-moteurs des extrémités avec ou sans hyperhydrose.

— Dans les 7 observations publiées par HESS et KERL (1921), il existe des signes d'irritation vasculaire avec paroi vasculaire épaissie, infiltration péri-vasculaire. Dans l'étiologie de 2 de ces cas, il signale une néphrite pour l'un, une gelure pour l'autre.

— Il en est de même dans les observations de SENEAR et CARO, de THOMPSON, reprise par WILLIAM et GOODMAN, où il existait un état de cyanose et d'enflure des extrémités associé au *livedo racemosa*.

Toutes ces observations sont difficilement classables dans la *cutis marmorata telangiectica congenita* à cause de leurs lésions vasculaires ou des troubles vaso-moteurs associés.

ETUDE CLINIQUE

Cette curieuse dystrophie cutanée apparaît dès la naissance comme le montre la majorité des observations qui étudient la *cutis marmorata telangiectica congenita* chez des nourrissons ou chez de jeunes enfants présentant cette atteinte depuis leur naissance. Chez l'adulte où les observations sont beaucoup plus rares la dystrophie persiste ordinairement peu modifiée par rapport à ce qu'elle était dans l'enfance sauf la coloration qui paraît moins intense.

Deux observations font état de la rétrocession des troubles : celle de TONSETH et WALDECKER où la coloration devint plus pâle, celle de KEINING (obs. 2) où à l'âge de 6 mois l'aspect marbré de la peau avait disparu. Mais cette observation malgré les affirmations de l'auteur nous est apparue comme difficile à intégrer dans le cadre de la *cutis marmorata telangiectica congenita*.

Quant à l'apparition plus tardive signalée par ORMSBY et MITCHELL, elle ne peut s'inscrire contre le diagnostic de *cutis marmorata telangiectica congenita*, car il peut bien s'agir de la révélation tardive d'une lésion congénitale latente.

L'ASPECT CLINIQUE de cette maladie paraît encore flou, car macroscopiquement la description en est malaisée. En effet l'affection échappe à toute description topographique stable et habituelle et suivant les cas décrits elle peut apparaître assez systématisée ou au contraire assez anarchique. Cependant de l'étude des observations on peut décrire des caractères à peu près constants.

— Un réseau vasculaire qui respecte ordinairement le nez, les lèvres, les organes génitaux, les paumes et les plantes. Ce réseau est constitué par des mailles assez irrégulières dans leur forme et leur dimension, et de structure variable : les unes sont unies formant une simple traînée livide, d'autres sont parcourues de fines telangiectasies irrégulières.

On note en outre, mais de façon inconstante, 2 réseaux se chevauchant sans ordonnance : l'un étroit de teinte rouge foncé, l'autre plus large bleu sombre.

Ces altérations disparaissent à la vitro-pression qui ne laisse subsister que des vaisseaux très fins punctiformes ou linéaires.

Sous l'action du froid, de la chaleur, ou par toute autre excitation cutanée, il apparaît un aspect barriolé extraordinaire de la peau selon une gamme de teintes allant du bleu foncé à une coloration normale en passant par toutes les variétés de rouge ou de rose.

— Des telangiectasies irrégulièrement limitées. Elles sont de forme et d'aspect variables, habituellement le centre est d'un bleu foncé alors qu'à la périphérie la teinte rouge domine.

Ces ectasies veineuses peuvent être disposées ça et là, ne semblant avoir aucune dépendance vis-à-vis du réseau. Au contraire certaines se superposent davantage à ce réseau et se trouvent au-dessus ou de chaque côté de veines dilatées.

Il s'y associe très fréquemment des ectasies artérielles de couleur rubis.

Au maximum on peut trouver de véritables varices qui, le plus fréquemment, siègent aux membres inférieurs, mais qui ont été signalées aux membres supérieurs, sur le thorax, les flancs, et même à la face.

— L'atteinte des muqueuses n'a été signalée que par TONSETH et WALDECKER : sur les conjonctives, les gencives, la face interne des joues, le palais, ils ont noté un aspect marmoréen analogue à celui que l'on observe sur la peau associé à des dilatations vasculaires.

— A côté de ces symptômes de cutis marmorata telangiectica congenita on note des modifications du tissu élastique qui nous semblent bien particulières à la maladie. Elles ne sont pas toujours décelables macroscopiquement et seules certaines observations les mentionnent.

MADAME VON LOHUIZEN signale des défauts de la peau de 1 à 2 mm. de profondeur recouverts le plus souvent d'une croûte. Mais cette description est trop imprécise pour être interprétée avec certitude comme défauts d'élasticité.

TONSETH et WALDECKER signalent des troubles de cicatrisation qui n'ont peut-être que la valeur d'épiphénomène : « Cicatrices plates et irrégulièrement limitées au milieu des taches vasculaires et survenues après la guérison d'abcès développés à cette place. Dans la région lombaire droite, profonde cicatrice rétractile consécutive à un processus infecté.

Enfin dans notre observation il fut noté une atrophie épidermique partielle et disséminée, un défaut d'élasticité de la peau qui permet de la cliver beaucoup plus facilement que chez un sujet normal.

L'atteinte du tissu élastique du derme superficiel et peri-vasculaire est par contre notée au cours de l'étude histologique dans quelques observations.

Nous pouvons enfin signaler certaines associations relevées par différents auteurs :

-- hypotrophie associé à un retard intellectuel (TONSETH et WALDECKER),

-- rachitisme (WALDECKER),

-- formations naeviques diverses et en particulier naevi verruqueux (TOURAINÉ),

-- épidermolyse bulleuse et dystrophique récessive (STUHMER),

-- une cardiopathie congénitale signalée par HESS et KERL mérite d'être citée bien que les lésions cutanées associées ne puissent être admises de façon certaine dans le cadre de la cutis marmorata telangiectica congenita,

— quant aux associations dans la même fratrie nous ne pouvons citer que l'observation de WALDECKER qui signale la présence de téléangiectasies interscapulaires, dilatations vasculaires sur les joues et le menton de la sœur de son petit malade.

L'érythrose maternelle signalée par COMBY, le cas de THOMPSON, de WILLIAM et GOODMAN, ne semblent pas devoir être retenus.

En somme il est assez ardu de tracer le cadre clinique précis d'une affection qui paraît bien être une entité particulière, mais dont les limites exactes sont encore mal définies. Cependant il semble qu'à la base de toute étude portant sur des cas de cutis marmorata téléangiectica congenita il faudrait d'abord que soient respectés les termes par lesquels on a défini l'affection. A ces termes nous ajouterions volontiers les modifications de l'élasticité de la peau qui nous paraissent assez importantes comme nous allons le voir dans le chapitre de l'histologie.

ETUDE HISTOLOGIQUE

Si nous trouvons dans la littérature un certain nombre de cas qui se rapprochent plus ou moins de la *cutis marmorata telangiectica congenita*, les examens histologiques complets qui permettraient d'individualiser beaucoup mieux cette affection sont par contre relativement rares. Ce fait constitue la principale difficulté pour permettre d'une part d'inclure sans réserves certaines observations dans le cadre de cette maladie et d'autre part de faire une description anatomique précise.

Les quelques observations où l'examen histologique a été complet et le cas qui fait l'objet de cette thèse permettent tout de même d'essayer de tracer un cadre et de définir les critères nécessaires et apparemment suffisants de l'histologie de la maladie.

a) LES MALFORMATIONS VASCULAIRES sont constantes et ne sont que la traduction microscopique de l'aspect clinique ectasique. On trouve en effet dans le derme superficiel :

— soit des lacs sanguins à parois continues formées d'un endothélium embryonnaire, soit de nombreuses dilations vasculaires en réseau, soit de véritables lacunes remplies de globules rouges.

— une exagération du nombre des capillaires donnant même parfois une impression de véritables bouquets. Les différents territoires ainsi créés sont reliés entre eux par un grand nombre de vaisseaux parallèles ou perpendiculaires à la surface cutanée.

— de gros troncs veineux dont la paroi est pratique-

ment dépourvue de tissu élastique alors que le tissu conjonctif peut être hypertrophié.

Les altérations péri-vasculaires signalées par certains auteurs nous semblent beaucoup plus contestables et non seulement elles ne nous apparaissent pas comme pathognomoniques, mais nous les considérons plutôt comme un épiphénomène ou une complication.

b) LES ALTÉRATIONS DU SYSTÈME ÉLASTIQUE revêtent pour nous une importance capitale bien qu'en fait elles aient été assez peu décrites. Cependant on les retrouve dans les observations accompagnées d'un compte rendu anatomo-pathologique de POLLITZER, TONSETTI et WALDECKER, J. DUVERNE.

Nous retenons comme un signe de valeur la disparition des fibres élastiques du derme superficiel alors que dans la couche profonde le tissu élastique est normal ou même hypertrophié.

Une seule observation (Madame VON LOHUIZEN) parmi celles que nous considérons comme probantes, ne mentionne pas de modifications du système élastique. Mais il ne semble pas d'après le compte rendu histologique des colorations spéciales y aient été faites.

Comme nous le verrons au chapitre de la pathogénie, ces altérations peuvent être considérées comme des modifications primitives faisant soulever l'hypothèse d'une maladie du système élastique ; mais elles peuvent être aussi purement coexistantes ou secondaires à l'altération vasculaire. L'histologie ne peut se prononcer.

Quoiqu'il en soit ces modifications nous paraissent au point de vue histologique constituer un fait essentiel et cette affirmation repose sur la constatation d'altérations des fibres élastiques au niveau du derme superficiel, là où nous constatons également les altérations vasculaires, tandis qu'ailleurs le système élastique est respecté et paraît même jouer un rôle de compensation.

c) LES ALTÉRATIONS DU COLLAGÈNE soit œdémateux, soit dense et scléreux, semblent contingentes et n'apportent pas d'arguments de valeur au diagnostic histologique. Les cellules conjonctives périvasculaires ont la valeur d'un périthélium présentant tout au plus une légère hypertrophie.

PATHOGENIE

L'essai de définition clinique et histologique de la maladie implique certaines restrictions dans le diagnostic de cette affection. Il en découle que du point de vue pathogénique on ne saurait retenir toutes les hypothèses qui ont été faites. Nous nous devons cependant de les citer.

EHRMANN invoquait une altération du système vasculaire par une intoxication chronique, surtout alcool ; mais il établissait également un rapprochement avec la roséole syphilitique.

KARL SMITH parle d'endartérite syphilitique.

HESS et KERL furent les premiers à rejeter comme étiologie la syphilis, la tuberculose, l'athéro-sclérose, les gelures. Ils notent en effet l'absence de syphilis, l'absence de modifications vasculaires suffisantes pour stopper la circulation bien qu'ils aient décrit de nombreuses dilations veineuses. Ils concluent à une constitution anormale de la peau que semblerait confirmer des anomalies dans d'autres organes : oreilles décollées, asymétrie faciale, articulations lâches, petites artères avec pouls faible, et chez les garçons distribution féminine des poils signalée également par d'autres auteurs. Cependant dans 3 de leurs observations il existe des modifications sinon une cause circulatoires : maladie débutant après une gelure des membres inférieurs (obs. 1), survenant au cours d'une néphrite (obs. 2), découverte chez un sujet porteur d'une cardiopathie congénitale (obs. 7). Ces éléments peuvent évidemment être seulement des causes déclenchantes et les malformations vasculaires pouvaient fort bien exister antérieurement.

WALDECKER signale dans son observation la possibilité d'un facteur génétique : une sœur de l'enfant en cause ayant des télangiectasies et des dilatations veineuses. — On pourrait tirer les mêmes conclusions de l'observation de WILLIAM et GOODMAN.

KEINING soulève l'hypothèse d'un facteur neurologique. Il décrit en effet une symétrie dans la disposition du réseau cutané, symétrie qui serait sous la dépendance de lésions du système nerveux. Mais lui-même, dans ses 2 observations personnelles, rapporte des lésions limitées et régionales atteignant des territoires vasculaires isolés, grands ou petits, siégeant dans des régions proximales ou distales et n'ayant aucun caractère de symétrie.

Madame VON LOHUIZEN attire également l'attention sur la disposition à peu près symétrique et régulière des naevi vasculaires et des dilatations veineuses, ce que nous n'avons pas retrouvé dans notre observation.

Etant donné l'attitude que nous avons adoptée d'après nos constatations histologiques, nous ne pouvons que signaler toutes ces hypothèses sans les retenir puisque d'une part un certain nombre d'observations ne nous paraissent pas rentrer dans le cadre de la *cutis marmorata telangiectica congenita* et que d'autre part, aucune hypothèse n'a vraiment été vérifiée par des faits concordants et répétés.

Est-il possible dans l'état actuel des choses de tirer des conclusions valables du point de vue pathogénique ? Pour répondre à cette question essayons d'analyser objectivement les faits.

Chez tous les malades il semble bien qu'il s'agisse d'une affection congénitale. Une seule observation (ORMSBY et MITCHELL) est un peu discutable à cet égard. Mais comme nous l'avons dit plus haut l'apparition tardive de la dystrophie cutanée ne peut s'inscrire contre l'existence congénitale et latente de l'affection jusqu'à l'âge où elle s'est objectivée cliniquement. Dans les autres observations la dystrophie paraît bien congénitale.

Le fait nouveau que nous apportons en soulignant les lésions du système élastique seulement mentionnées dans certaines observations précédentes, permet la discussion de la théorie vasculaire.

S'agit-il d'une maladie primitivement vasculaire ? Ou s'agit-il d'une lésion primitive du système élastique ? Il paraît séduisant de rattacher l'ectasie vasculaire à la défaillance plus généralisée du système élastique dermique. Il est remarquable de noter que cette défaillance est strictement limitée à l'étage de derme lui-même, qu'elle semble dans d'autres cas suppléée dans ses fonctions mécaniques par une hypertrophie compensatrice du système élastique hypodermique.

Peut-être y aurait-il, des rapprochements intéressants à faire avec d'autres ectasies congénitales soit du système vasculaire, soit même d'autres organes tout entiers et il conviendrait de rappeler à ce sujet les théories concernant la fragilité constitutionnelle des membranes vitrées.

Quoiqu'il en soit les lésions vasculaires paraissent strictement limitées aux étages où précisément se manifeste cette disparition du système élastique.

La théorie infectieuse qui pourrait s'appuyer sur la présence de périvascularite (signalée par HESS et KERL, ALEXANDER, THOMPSON) ne semble pas à retenir. En particulier la syphilis ne paraît pas discutable (toutes les observations signalent la négativité de la réaction de BORDET-WASSERMANN) et dans notre observation la sérologie négative prend une valeur particulière chez un Nord-Africain. Nous n'avons pu mettre en évidence de troubles circulatoires systématisés ou généralisés (oscillométrie, fond d'œil normaux).

L'aspect systématisé avec topographie plus ou moins radiculaire qui est relevé dans quelques observations (Madame VON LOHICZEN, KEÏNING) pourrait faire soulever l'hypothèse comme l'a fait KEÏNING, d'une malformation neurologique. La nature congénitale, la présence fréquente de naevi vasculaires différents des télangiectasies, sont

des arguments en faveur de cette hypothèse. Nous avons pensé qu'un électro-encéphalogramme pouvait apporter un éclaircissement complémentaire. Mais chez notre malade il a été absolument normal et ne nous a rien apporté de probant à cet égard, n'excluant pas toutefois la possibilité de malformations vasculaires ou cérébrales latentes.

La théorie génétique, pour séduisante qu'elle soit, nous paraît difficile à soutenir, car elle ne s'appuie vraiment sur aucun fait objectif, étant donné qu'on ne trouve qu'une seule observation familiale (WALDECKER) et encore bien discutable. Nous avons fouillé les antécédents de notre malade en ce sens et surtout parce qu'il s'agissait d'un Nord-Africain dans les antécédents duquel une consanguinité paraissait nettement possible. Nous avons eu l'affirmation qu'aucun cas semblable ou même plus ou moins rapproché n'avait été observé dans sa famille. D'ailleurs contre la théorie génétique s'inscrit l'absence d'autres malformations congénitales habituelles : les divers cas d'idiotie ou de retard intellectuel, les malformations morphologiques rapportés dans des observations qui ne se rapprochent que de très loin de la *cutis marmorata telangiectica congenita* peuvent être interprétés comme des coïncidences et ne sont pas à retenir.

En somme mises à part la nature congénitale des lésions et les hypothèses qui peuvent être tirées des altérations vasculaires et élastiques, il paraît impossible de donner actuellement un aperçu exact de l'étiopathogénie de cette affection.

DIAGNOSTIC

Toutes les considérations que nous avons pu faire précédemment nous amènent avant de conclure ce travail à suggérer que le diagnostic de cette affection est essentiellement positif.

De nombreux diagnostic différentiels ont été soulevés et nous paraissent difficiles à discuter.

En fait lorsqu'un malade présente un tableau clinique voisin de celui que nous avons décrit avec ses symptômes essentiels (réseau vasculaire à larges mailles irrégulières associé à des ectasies veineuses et artérielles, atrophie épidermique avec troubles de l'élasticité cutanée) seul un examen anatomo-pathologique basé sur une ou plusieurs biopsies effectuées en des points différents permet de vérifier le diagnostic qui nous paraît impliquer comme nous l'avons dit plus haut :

- modifications du derme superficiel dont le tissu élastique a disparu et qui contient des lacs sanguins et de très nombreux capillaires.

- derme profond normal dont la trame élastique peut être hypertrophiée.

- disparition de l'élastique périvasculaire.

En l'absence de ces signes histologiques valables le seul diagnostic qui nous paraît discutable est celui de *livedo racemosa* qui dessine habituellement sur une zone limitée du corps des arborisations rouge violacé. On peut également discuter, si l'étiologie le permet, le *livedo reticularis*, *calorica*, *mechanica* ou même le *livedo inflammatoire* de BALZER. L'histologie dans ces cas lèvera le doute en montrant des lésions d'endo-artérite oblitérante, d'endo-phlébite des vaisseaux cutanés.

Quant à la maladie d'Ehlers Danlos que les troubles du tissu élastique pourrait faire discuter, on note qu'elle ne comporte pas de lésions vasculaires et que l'absence du système élastique n'y est pas suppléée comme dans notre cas par une fibrose et une richesse en fibres élastiques de l'hypoderme.

Mais si le diagnostic de l'affection repose surtout sur un examen anatomo-pathologique, celui-ci ne constitue pas, à notre avis, la seule recherche intéressante et il apparaît important à l'avenir étudier aussi complètement que possible le syndrome vasculaire, ne serait-ce que pour éliminer du cadre de l'affection ce qui se rattache normalement aux artériolites ou aux artérites ou même à d'autres affections très différentes du système vasculaire. Il est non moins important de faire une exploration complète du système nerveux, en particulier de multiplier les électro-encéphalogrammes qui peuvent permettre de déceler des lésions du système nerveux central ou du système vasculaire endocranien. Il apparaît enfin très important de rechercher par un interrogatoire aussi minutieux et précis que possible les antécédents du sujet, les tares congénitales ou acquises qui ont pu être observées dans la famille proche ou même lointaine du malade.

TRAITEMENT

Dans l'état actuel de nos connaissances il nous paraît impossible de fixer une conduite thérapeutique. En effet, devant le petit nombre de cas vraiment indiscutables et devant notre ignorance de la pathogénie exacte de cette affection, nous ne pouvons que signaler l'absence de thérapeutique efficace pour cette dysplasie cutanée qui ne met pas en danger la vie du sujet qui en est atteint.

Peut-être, à l'avenir, pourra-t-on avoir à notre disposition un traitement prophylactique qui nous permettra de lutter contre des modifications des tissus élastiques ou vasculaires ou même contre toutes les malformations congénitales.

CONCLUSIONS

1° Nous rapportons un cas détaillé de cutis marmorata télangiectica congénita chez un Nord-Africain.

2° La symptomatologie comporte :

-- un réseau vasculaire à larges mailles irrégulières associé à des ectasies veineuses ou artérielles.

— une atrophie épidermique avec troubles de l'élasticité cutanée.

3° Les critères histologiques sont caractérisés par :

— des malformations vasculaires : lacs sanguins, dilatations vasculaires en réseau ou véritables lacunes. Il existe une exagération du nombre des capillaires.

— une disparition du tissu élastique du derme superficiel alors que dans le derme profond le tissu élastique est normal ou même hypertrophié. On note également une disparition du tissu élastique périvasculaire.

4° L'étiologie de cette affection est actuellement difficile à préciser. On peut écarter des syndromes analogues d'origine inflammatoire ou mécanique.

L'affection ne semble pas entrer dans le cadre des génodermatoses.

5° Le diagnostic est essentiellement positif. A la rigueur on pourra discuter les autres syndromes d'ectasie

vasculaire cutanée : livedo racemosa, calorica, mechanica ou inflammatoire de BALZER.

6° L'affection est bénigne, n'a pas de tendance à évoluer vers l'aggravation ou la régression et ne justifie pas de thérapeutique spéciale.

Vu :

Le Doyen,
HERMANN.

Vu :

Le Président de la Thèse,
GATÉ.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 21 Octobre 1954.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
A. ALLIX.

BIBLIOGRAPHIE

- ADAMSON. — Le Livedo Reticularis, *Brit. J. Dermat.*, t. 28, n° 10, 12, 1916, p. 281.
- ALEXANDER (Arthur). — *Dermat. Woch.*, t. 67, 1918, p. 479.
- COMBY. — Le Livedo Annularis chez l'enfant, *Arch. de Méd. Infant.*, t. 15, nov. 1912, p. 601.
- DUVERNE, COUDERT, BONNAYME, MOUNIER. — Un cas de Cutis Marmorata Telangiectica Congenita, *Soc. Franç. Dermat. et Syph.* Réunion de Lyon, 26 juin 1953.
- EHRMANN (S.). — *Ztschr. f. Haut. und Gesch.*, t. 5, n° 127.
 — *Arch. fur Dermat. und Syph.*, t. 113, 1912, p. 261.
 — Ein. Neues Gefässsymptom bir mess, *Wien Med. Wehnschr.*, t. 57, p. 777, 12 avr. 1907.
- HESS et KERL (W.). — Sur la pathogénie du Livedo Racemosa et les modifications cutanées voisines, *Dermat. Ztschr.*, t. 33, n° 125, 1921.
- KARL (Schmidt). — *Arch. fur Dermat. und Syph.*, t. 114, 1913, p. 191.
- KEÏMING (E.). — Cutis Marmorata Telangiectica Congenita, *Dermat. Woch.*, t. 108, n° 19, 13 mai 1939, p. 547.
- KREIN. — *Ztschr. fur Haut. und Gesch.*, t. 5, n° 126, 1922.
- MICHEL, POMMIER, SEMET. — Un cas de Cutis Marmorata Telangiectica, *Soc. Franç. Dermat. et Syph.*, Réunion de Lyon, nov. 1953.
- NEUMARK (S.). — Pour la connaissance du Livedo Telangiectica Congenita Generalisata, *Acta Derm. Venerol.*, t. 19, mai 1938, p. 316.
- POLLITZER. — Naevus angiectodes disseminatus, *Intern. Atlas of rare skin disease*, t. 42, 22 mars 1889.
- SENEAR and CARO. — *Arch. of Dermat.*, t. 23, 1931.
- STOCKES. — Livedo Racemosa, *Arch. of Dermat. and Syph.*, t. 5, juin 1922.
- THOMPSON (M.-S.). — A Hitherto undercribed familial disease, *Brit. J. Dermat.*, déc. 1923.
- THOMSON. — *Brit. J. Dermat.*, t. 38, 1923, p. 455.
- TONSETH. — *Norsk. Maj. f. Laegevidensk.*, t. 96, août 1935, p. 891.

- TOURAINE. — Cutis Marmorata Telangiectica Congenita, *Soc. Franç. Dermat. et Syph.*, t. 47, 10 oct. 1940, p. 221.
- VAN DER WEST (G.). — Cité par NEUMARK. — *Soc. Holl. de Ped.*, 14 mai 1921.
- VOHNICKEL. — *Dermat. Woch.*, t. 106, n° 11, 12 mars 1938, p. 305.
- VON LOHUIZEN (C.). — Une anomalie rare des nouveau-nés (Cutis Marmora Telangiectica), *Acta Dermat. Venerol.*, t. 3, sept. 1922, p. 202.
- WALDECKER (K.). — Cutis Marmorata Telangiectica Congenita avec remarques sur le purpura de Majocchi, *Dermat. Woch.*, t. 104, n° 16, 21 sept. 1937, p. 486.
- WILLIAM et GOODMAN. — *J.A.M.A.*, t. 25, n° 13, 1925.
- WILSON (E.). — Portraits of diseases of the skin, Plate 34.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	11
OBSERVATIONS	13
ETUDE CLINIQUE	27
ETUDE HISTOLOGIQUE	31
PATHOGENIE	35
DIAGNOSTIC	39
TRAITEMENT	41
CONCLUSIONS	43
BIBLIOGRAPHIE	45

